Lane Medical Library 1937

Aus der Krüppel-Heil- und Pflegeanstalt Annastift Hannover-Kleefeld
(ehem. Direktor: Prof. Dr. B. Valentin) und
Aus dem Pathologischen Institut der Universität Göttingen.

STANFORD UNIVERSITY JAN 16 1939 LIBRARY

Zur Kenntnis und Wertung der Osteogenesis imperfecta

mit besonderer Betonung des Zahnsystems.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Medizinischen Fakultät

der

Universität zu Göttingen,

vorgelegt im II. 1937 von

Georg Weber
aus Heiligenstadt.

1937

Druck: Handelsdruckerei C. Trute, Quakenbrück.

Dekan: Prof. Dr. B. Mueller.
Berichterstatter: Prof. Dr. Gg. B. Gruber.

Mündliche Prüfung: 23. 4. 1937.

Benutztes Schrifttum.

Adloff: Dentinstruktur bei Osteogenesis imperfecta. Vjschr. Zahnheilk. 44 (1928).

Bamberg u. Huldschinsky: Ueber angeborene Knochenbrüchigkeit. Jahrb. Kinderheilk. Ergänzungsheft 1913.

Bauer: Ueber Osteogenesis imperfecta. Zugleich ein Beitrag zur Frage einer allgemeinen Erkrankung sämtlicher Stützgewebe. Dtsch. Z. Chir. 154 (1920). Ueber Identität und Wesen der sog. Osteopsathyrosis idiopath. u. Osteogenesis imperfecta. Dtsch. Z. Chir. 160 (1920).

Biebl: Beitrag zur Frage der Osteogenesis imperfecta durch Untersuchungen am Zahnsystem. Virchows Arch. 255 (1925).

Frangenheim: Angeborene Systemerkrankungen. Ergebnisse der Chirurgie u. Orthopädie 1912. 4. Bd.

Fuß: Ueber abnorme Knochenbrüchigkeit. Arch. f. Klin. Chir. 182 (1935).

Gruber u. Mylius: Angeborene Knochenbrüchigkeit. (Osteogenesis imperfecta congenita. Osteopsathyrosis congenita.) Morph. d. Mißbildungen von Schwalbe u. Gruber III. 1. Teil 1937.

Haubach: Ueber das Verhalten u. die Ausbildung der Zähne bei Osteogenesis imperfecta. Inaug. Diss. Marburg 1921.

Jeckeln: Systemgebundene mesenchymale Erschöpfung. Eine neue Begriffsfassung der Osteogenesis imperfecta. Virchows Arch. 280 (1931).

Kratzeisen: Beitrag zur Frage der Osteogenesis imperfecta. Virchows Arch. 247 (1924).

Naito: Klinische u. histologische Untersuchungen des Zahngewebes bei Osteogenesis imperfecta, nebst Studien über die sogenannten Korff'schen Fasern u. einem Beitrag zur Dentinbildung. Mitt. a. d. med. Fak. d. k. Universität Kyushu Fukuoka. 1924.

Pflüger: Die Lebensvorgänge im normalen u. kranken Zahnbein. Vjschr. Zahnheilk. 1932, Heft 4, 1933, Heft 1.

Port-Euler: Lehrbuch der Zahnheilkunde 1929.

Zur Kenntnis und Wertung der Osteogenesis imperfecta mit besonderer Betonung des Zahnsystems.

Die O. i. ist eine seltene, in ihrem Wesen noch immer recht geheimnisvolle Veränderung, mit deren Erforschung die pathologische Anatomie schon lange beschäftigt ist. Ihr Hauptsymptom ist die abnorme Knochenbrüchigkeit („Osteopsathyrosis").

Im Jahre 1889 warfen Stillings histologische Untersuchungen zum ersten Male Licht in dies eigenartige Geschehen am Skelett-System. Sie führten zu der Erkenntnis einer „mangelhaften Anbildung von Knochensubstanz von seiten der Osteoplasten". Dies Ergebnis wurde nach und nach von einer ganzen Reihe namhafter Forscher bestätigt und gilt heute als Grundpfeiler unseres Wissens von der O. i.

Die Festigkeit der Skeletteile gegenüber mechanischen Beanspruchungen ist entsprechend dem Grade des Knochenbildungsfehlers herabgesetzt. Frakturen und Infraktionen werden entweder schon intrauterin durch den Muskelzug des Kindes an Gliedmassen, Rippen, Schlüsselbeinen und anderen Knochen in mehr oder minder großer Anzahl (bis über 100) herbeigeführt („O. i. congenita"), oder sie entstehen postnatal, meist in den ersten Lebensjahren, seltener in späteren Jahren, durch geringfügigen Anlaß („O. i. tarda"). Namentlich Looser ist diese Beurteilung der Zusammengehörigkeit von O. i. congenita und O. i. tarda zu danken.

Die Prognose der congenitalen O. i. ist ungünstig. Die Kinder sterben größtenteils während oder bald nach der Geburt.

Die postnatale O. i. wurde früher für eine selbständige Krankheit gehalten und mit dem Namen „Osteopsathyrosis idiopathica" bezeichnet. Nach neueren Forschungen gilt sie jedoch mehr und mehr als eine leichtere, „verzögerte" Form der O. i. Sie ist mit dem Leben vereinbar. Die Neigung zu Frakturen erlischt in der Regel mit Abschluß der Pubertät.

Zwischen beiden Formen glaubt man in letzter Zeit auch fließende Uebergänge feststellen zu können: Man lernte Früchte ken-

nen, die mit zahlreichen Brüchen zur Welt kamen, aber nach der Geburt noch Jahre lang am Leben erhalten wurden; ferner Kinder, die nur mit einer Fraktur geboren wurden, und solche, deren erste Fraktur sich in den ersten Lebenstagen oder -monaten ereignete, während später dann noch eine kleinere oder größere Anzahl von Knochenbrüchen dazutraten.

Mit den Vorgängen am Knochensystem erschöpfte sich unser Wissen über das formale Geschehen der O. i. im wesentlichen bis zum Jahre 1920; damals erfuhr es durch K. H. Bauer eine beachtliche Erweiterung.

Beim Studium eines Falles von congenitaler O. i. entdeckte er besonders an den Zahnanlagen auffallende, dem Knochensystem analoge Veränderungen.

Das Zahnbein besaß eine „krümelig-schollige" teilweise „ungleichmäßig-grobfaserige" Struktur, war „ mehrfach konzentrisch geschichtet", ließ Dentinkanälchen und Tomes'sche Fasern vermissen und schloß nach der Kuppe zu eine Menge „plumper, fortsatzloser Zellen" ein. „Aehnlich den Osteoplasten waren die Odontoplasten also unfähig, eine normale Grundsubstanz zu bilden", und sie zeigten, abgesehen von einer „kurzen Strecke an den basalen Ausläufern der Epithelleiste", keine reihenartige Anordnung, sondern lagen planlos und mannigfach geformt an der Peripherie des Zahnmarkes, das sich durch großen Zellreichtum und durch „kurz- und krausfaserige" Beschaffenheit von der gesunden Pulpa abhob.

Im Gegensatz zu diesen groben Veränderungen an Dentin und Pulpa wurden durchaus reguläre Verhältnisse am Schmelzorgan und seinen Produkten, an der Epithelscheide und am Zahnsäckchen beobachtet.

Außerdem glaubte Bauer, auch am ruhenden Epiphysenknorpel Abweichungen von der Norm zu sehen, und zwar in „ausgesprochen spindeligen Zellformen und verschwommener Kapselwand".

Schließlich schienen ihm die fibrillären Bindegewebsteile des Körpers in allen Regionen durch Zellvermehrung, plumpe Kernformen und kurze, wellige Anordnung der Fasern krankhaft gestaltet zu sein.

Aus seinen Beobachtungen schloß Bauer, daß die O. i. eine „Systemerkrankung sämtlicher vom Mesenchym abstammenden Stützgewebe ist, die sich in einer Dysfunktion aller Grundsubstanz liefernden Zellen äußert" und die stärksten Erscheinungen an den am höchsten differenzierten Geweben des Knochens und Zahnbeins hervorruft, während die Knorpel- und Bindegewebe je nach ihrem entwicklungsgeschichtlichen Niveau in verschieden geringerem Maße betroffen sind.

Klinische Untersuchungen, vornehmlich an Fällen von O. i. tarda, führten Bauer dann noch weiter zu der Auffassung einer „vererbbaren, konstitutionell bedingten Minderwertigkeit des gesamten Mesenchyms".

Ob wir wirklich eine mesenchymale Erkrankung in dem weitgehenden Sinne Bauers annehmen dürfen, erscheint anderen Forschern noch fraglich. Am Knorpel konnten von den Untersuchern, die sich in der letzten Zeit jeweils in einzelnen Vorkommnissen eingehend mit diesen Dingen beschäftigten, jedenfalls keine primären krankhaften Bildungen anerkannt werden (Jeckeln, Naito, Kratzeisen, Gruber und Mylius). Ebenso wenig konnten die meisten Forscher aus dem morphologischen Verhalten der bindegewebigen Elemente ein primäres Betroffensein derselben herleiten (Jeckeln, Biebl, Adloff). Nur Naito glaubte, am Bindegewebe der Zahnpulpa unmittelbare feingewebliche Veränderungen feststellen zu können.

Anders steht es dagegen mit dem Zahnbein und den Odontoplasten, welche die stärkste Stütze für die Annahme einer über das Knochengewebe hinausgehenden, mesenchymalen Störung bieten. An diesen sind schwere, zweifellos primäre Veränderungen, ähnlich den von Bauer beschriebenen, bereits in 6 anderen Fällen von O. i. cong. nachgewiesen (1 Fall von Haubach, 2 Fälle von Naito, 2 von Biebl, 1 Fall von Jeckeln), während allerdings Kratzeisen bei seinen 2 Fällen nichts Krankhaftes an den Zahnanlagen finden konnte.

Adloff stellte an 2 Fällen von O. i. tarda ebenfalls erhebliche Anomalien in der Dentinstruktur fest.

So gilt das Zahngewebe in neuester Zeit als ein wertvolles Studienmaterial, um in das Krankheitsgeschehen der O. i. tiefer einzudringen. Es lag wohl nahe, das Zahnsystem mit zur Untersuchung heranzuziehen, da es im Dentin eine entwicklungsgeschichtlich mit dem Knochen nahe verwandte Hartsubstanz enthält. Außerdem erscheinen die verschiedenen Gewebsbestandteile im mikroskopischen Bild scharf konturiert und „in bestimmter regelmäßiger Anordnung aneinandergelagert" und sind nicht dauerndem Umbau unterworfen wie die Substanz des Knochens. Etwaige Entwicklungsstörungen an ihnen lassen sich daher leicht erkennen und in sämtlichen Wachstumsabschnitten gut verfolgen. Trotzdem hat man sich früher bei der Erforschung der O. i. nur auf mehrere kurze makroskopische Beschreibungen und Angaben über die erste Durchbruchsperiode der Zähne beschränkt. Es ist daher wohl angebracht, die wenigen histologischen Untersuchungen, die noch kein umfassendes Bild darstellen, weiter zu ergänzen. Diesem Zweck soll die vorliegende Arbeit in erster Linie dienen.

Für die Untersuchung stehen 2 neue Beobachtungen von O. i. zur Verfügung.

1. Beobachtung (E. 1987/36).

♀ Kind mit O. i., fast 1 Jahr alt. Stammt aus der „Krüppel-Heil- und Pflegeanstalt Annastift Hannover-Kleefeld", deren damaliger ärztlicher Leiter, Herr Prof. Valentin [1], mir die nachfolgende Krankengeschichte gütigst zur Verfügung gestellt hat.

Vorgeschichte.

„J. H. geboren 5. 5. 30. Aufnahme im Annastift am 25. 8. 30.
Anamnese: Familienanamnese o. B.
Geburt in Steißlage. Angeborene Knochenbrüchigkeit.

Befund: 3 Monate altes Kind in reduziertem E.Z. Glieder außerordentlich fein. Beine zeigen abnorme O-Krümmung. Beim Abtasten der Knochen fühlt man verschiedene Verdickungen (Callusbildungen). Der Kopf ist flach (Turmschädel). Augen: Skleren blau. Innere Organe: o. B. Stühle schaumig.

Therapie: Antirachitische Behandlung."

Während des Daseins des Kindes im Annastift traten öfter Temperaturerhöhung und bronchitische Geräusche über den Lungen auf, die nach Behandlung sich zumeist bald besserten. Diese Zustände wechselten ab mit Kalk- und Vigantoltherapie, Strontiumkuren, Höhensonnenbestrahlungen, sowie mit Ekzembehandlungen am ganzen Körper. Einmal trat auch starke Drüsenschwellung in beiden Achselhöhlen auf. Jodexbehandlung.

Schließlich machten sich stärkere Temperaturerhöhung und wieder bronchitische Geräusche über den Lungen geltend, die trotz intensiver Behandlung mit Brustwickeln, Transpulmin und Cardiazol sich verschlimmerten und am 21. 4. 31 zum Tode führten.

Im Allgemeinen Krankenhaus Hamburg-Eppendorf wurden bereits im Jahre 1932 von Herrn Dr. H. Pflüger histologische Untersuchungen an mehreren Zähnen dieses Kindes vorgenommen, aber nicht ausführlich und nicht im besonderen Hinblick auf das Problem der O. i. veröffentlicht.

Ebenso sind die Organe mit innerer Sekretion (Hypophyse, Nebennieren, Schilddrüse, Zirbel, Epithelkörperchen und Genitalorgane) damals von Herrn Prof. Fahr im Path. Institut der Universität Hamburg untersucht worden. An diesen wurde nichts Besonderes gefunden.

Seit März 1936 befindet sich nun also das Skelett des Kindes im Path. Institut der Universität Göttingen, wo unsere Untersuchung durchgeführt wurde.

Makroskopischer Skelettbefund.

Länge (Scheitel-Steiß) = 37,5 cm.

Die Lendenwirbelsäule zeigt erhebliche Kyphose u. Skoliose links.

[1] Herrn Prof. Valentin dankt das Göttinger Pathol. Institut aufrichtig für die Ueberlassung dieses seltenen Präparates, sowie für die Anregung, die Frage der O. i. wieder neu zu untersuchen.

Das ganze Knochensystem erscheint auf den ersten Blick sehr zart.

An den Gliedmaßen fallen starke Verkrümmungen auf. Die Beine sind an den Rumpf gezogen.

Die Rippen zeigen abnorme Unregelmäßigkeiten in ihrer Dicke und ihrem Verlauf.

Gliedmaßen und Rippen weisen Frakturen auf, teils alte, mehr oder weniger callös verheilte, teils frische, durch Klaffen der Bruchstücke gekennzeichnete. Die Bruchflächen verlaufen meist schräg und erscheinen unregelmäßig, bröckelig. Bei den Rippen liegen die meisten Brüche in der Nähe ihres vertebralen Endes. Die Abhängigkeit der Verkrümmungen von der Lage der Bruchstellen ist deutlich zu sehen.

Das äußerlich noch vollkommen knorpelige Brustbein ist durch Medianschnitt in der Längsachse in 2 Hälften geteilt. Die Schnittflächen zeigen in kurzen Abständen die Stellen von etwa 6 kleinen Knochenkernen.

Schlüsselbeine: Sehr schwache Knochen. Links 2 zackige Frakturstellen, kurz vor den Enden.

Schulterblätter: Dünne Knochenplatten mit faseriger Oberfläche, zentral membranartig, durchsichtig. Angulus inf. auf beiden Seiten in größerem Umfang knorpelig, ebenso Acromion. Margo vertebralis schmale Knorpelleiste. Angulus sup. links abgebröckelt.

Wirbelkörper: Vorderfläche der beiden obersten Halswirbel noch ganz knorpelig. Die übrigen haben vorn z. T. dunkelgefärbte, rauhe Knochenoberfläche, oben und unten schmale Knorpelleisten.

Das Becken zeigt erhebliche Deformation. Es scheint im ganzen nach rechts verschoben zu sein. Die das Lumen umschließenden Knochen sind seitlich zusammengedrückt, und die Gestalt des Beckens ist der „Kartenherzform" genähert. Die rami superiores ossis pubis sind unförmig dick durch reparative Callusbildungen und stellenweise rissig.

Die Verbindung des os pubis mit dem os ischii wird von 2 Knorpelspangen gebildet, deren rechte in ihrem oberen Abschnitt besonders dünn ist. Die Sitzbeine erscheinen nach außen gedrückt.

Die Beckenschaufeln sind flache Plattenknochen, die von einem 3 mm breiten Knorpelsaum eingefaßt werden. Die linke liegt mehr nach innen und höher und ist mehr gewölbt als die rechte, die eine viel größere Flächenausdehnung hat und stark nach hinten abgeplattet ist.

Das Schädeldach hat eine Knochendicke von etwa ½ mm. Oben fällt insbesondere die breitklaffende häutige Stirnfontanelle auf. Sie hat fast die Form eines gleichseitigen Dreieckes mit der Seitenlänge 3 cm, dessen eine Spitze vorn liegt.

Seitlich in der Schläfengegend und an der Grenze des Hinterhauptbeines erscheinen die Schädelknochen aus kleineren und größeren Knochenplättchen zusammengesetzt.

An den Kiefern ist noch kein Zahn sichtbar.

2. Beobachtung (S. 269/36).

♀ Foet von etwa 8 Monaten. Am 15. April 1936 im Path. Institut Göttingen seziert. (Sekant Dr. Mylius.) Die Leichenöffnung ergab:

„34 cm langer weiblicher Fetus. Fingernägel überragen die Fingerkuppen nicht. Deutliche Lanugobehaarung. Große Schamlippen decken die kleinen. Der Hirnschädel stellt ein schlaffes, häutiges Gebilde dar, das sich der Unterlage anpaßt. Im Bereich der Nasenwurzel, sowie der Schädelbasis ist der Knochen nur undeutlich als pergamentähnliche Resistenz durchzutasten. Schädelbehaarung mäßig stark. Hals kurz und gedrungen, Kinn etwas zurückfliehend. Auffällig ist die Kleinheit der Extremitäten. Die oberen Extremitäten erscheinen henkelartig gebogen, die unteren stehen in Klumpfußstellung mit einander zugekehrten Fußsohlen. Die äußere Haut weist am Hals vorne, an der Innenseite der linken oberen Extremitäten sowie an der Hinterfläche des rechten Unterschenkels ausgedehnte bis in die Subcutis gehende Einrisse auf.

Länge der Arme bis zu den Fingerspitzen 10 cm.
Länge der unteren Extremitäten 11,5 cm.
Länge des Rumpfes 13,5 cm.
Hüftweite 19 cm.
Schulterweite 24 cm.

Die Sektion der Brust- und Bauchhöhle ergibt keine von der Norm abweichenden Befunde, insbesondere ist auch kein Anhaltspunkt für Lues zu erheben.

Die Schädelsektion läßt erkennen, daß im Bereich des Hirnschädels keinerlei Knochenkerne angelegt sind. Der Hirnschädel stellt ein schlaffes häutiges Gebilde dar.

Im Röntgenbild sind sehr zahlreiche Frakturen im Bereich der Rippen, sowie der Extremitätenknochen festzustellen."

Pathologisch-anatomische Diagnose:

„Frühgeburt mit Osteogen. imp. Vollkommen häutige Schädelkapsel. Zahlreiche Frakturen an den Rippen, Extremitätenknochen etc."

Von diesen beiden Kindern stand mir für die feingewebliche Untersuchung jeweils der Unterkiefer zur Verfügung; von der 8-Monats-Frucht habe ich auch Oberkieferteile untersucht.

Zum Vergleich wurden entsprechende Kiefer von gleichaltrigen Kindern mit normaler Knochen- und Zahnbildung verwendet.

Die Kiefer wurden nach Behandlung mit Formalin in 75%igem Alkohol aufbewahrt und in 1—1,5 cm lange Stücke geschnitten. Nach etwa eintägiger Entkalkung in 5%iger Salpetersäure folgte die Einbettung der Kieferteile in Celloidin. Darauf Anfertigung von Reihenschnitten. Ungefähr jeder 7. oder 8. der aufgehobenen Schnitte wurde mit HE gefärbt, etwa jeder 40. bzw. 45. nach Van Gieson. Ueber das Ergebnis legte ich folgende Niederschrift an:

Zähne des einjährigen Kindes mit O. i. (E 1987/36).

Das Zahnbein zeigt fast überall einen abnormen und unregelmäßigen Aufbau.

Bei den Frontzähnen kann man im oberen Bereich der Krone 3 Zonen unterscheiden.

Außen liegt eine sehr breite Zone, die zunächst einen sehr schmalen Randstreifen von ziemlich gleichmäßiger Dichte und fast normalem Charakter enthält. Basalwärts nimmt dieser Randstreifen an Breite langsam etwas zu und bildet schließlich allein die untersten Dentinausläufer, in die zahlreiche von der Spitze herkommende Schichten des weiter innen gelegenen Zahnbeins allmählich auslaufen.

Pulpawärts ändert sich die Struktur plötzlich. Das Zahnbein wird durchzogen von dicken, teilweise durchflochtenen, mit Haemat. dunkelblau gefärbten Faserästen. In der unmittelbaren Umgebung der Zahnspitze sind sie auf längere Strecken zu verfolgen, während sie basalwärts bald nur in geringer Länge sichtbar sind, so daß das Gewebe mehr wolkig und fleckig aussieht. Ihr Verlauf ist sehr wechselnd. An der Spitze sind sie im allgemeinen von unten nach oben ansteigend, im übrigen ist ihre Richtung bald schräg von oben nach unten, bald tangential zur Oberfläche des Dentins. Zwischen den Faserästen befinden sich hellere, mit Eosin rot gefärbte Grundsubstanzlücken. An der dem normalen Dentin ähnlichen Randschicht sind sämtliche Faserbündel plötzlich nach tangential umgebogen und bilden, parallel der Oberfläche fortlaufend, eine scharfe Grenze. Weiter nach innen treffen wir auf zahlreiche konzentrisch verlaufende, untereinander parallele Schichten von etwas wechselnder Breite: mit Haemat, verschiedengradig blaugefärbte Streifen wechseln dauernd ab mit helleren, eosingefärbten, rötlichen Bändern. Die färberischen Unterschiede weisen auf eine verschiedene Verkalkungsfähigkeit und damit auf stoffliche Schwankungen des gebildeten Dentins hin.

Häufig springen die Zahnbeinschichten stellenweise bogenförmig bis spitzwinklig nach außen vor und bilden so eine Art Wirbel. Dabei legen sie sich um längliche, hellere Stellen, in deren Mitte man öfter kernartige Gebilde mit einem hellen, scharf begrenzten Hof ringsherum erkennen kann. Es handelt sich hier um Reste liegengebliebener Odontoplasten und deren Dentinproduktion. An anderen Schnitten sieht man auch zahlreiche runde, scharf umschriebene Höhlen, oft mit eingeschlossenen Kerntrümmern. Derartige Bildungen finden sich in allen 3 Zonen des Zahnbeins. Durch mehrere solcher, kurz hintereinander folgender Zelleinschlüsse entsteht zwischen den beiden in der Spitze sich vereinigenden Dentinästen oft ein lichtes Gebiet.

Auf die breite äußere Zone folgt nach innen eine schmale, mit Eosin hellrot gefärbte und vielfach dunkel gesprenkelte mittlere Zone, die eine dentinähnliche Struktur vollkommen vermissen läßt.

An diese schließt sich die 3., etwa $^1/_4$ der gesamten Dentinbreite einnehmende Zone an, die unmittelbar an die Pulpa grenzt. Sie zeigt wieder vornehmlich die dunkelblaue Haematoxylin-Färbung wie die äußere Zone. Sie wird gebildet von einer scholligen oder grobfaserigen Masse, die auch konzentrische Schichten erkennen läßt. Die an die

Pulpa grenzende Kante ist meist sehr unregelmäßig durch vielfache Vorsprünge oft schollige Art und häufig auftretende trichterförmige Einsenkungen, die den obigen wirbelförmigen Vorsprüngen im Innern des Zahnbeins entsprechen.

Dentinkanälchen sind im ganzen spärlich vorhanden. Sie sind dicker als im Normalfall. Mitunter ist nicht einmal eine schwache radiäre Streifung zu erkennen. Nur an den äußeren Spitzen findet sich fast immer eine meist deutliche, feinere Strahlung.

Die Praedentinzone ist meist sehr schmal und unregelmäßig, oft kaum sichtbar.

Die Odontoplasten bilden nur an den basalen Ausläufern eine sehr kurze epithelartige Reihe. Bald verlieren sie ihre hohe zylindrische Form, liegen vielfach nicht mehr senkrecht zum Dentinsaum, sondern regellos bald in schmaler, bald in breiter Zone, oft dicht beieinander, oft weniger dicht und manchmal in ihrem Verband ganz unterbrochen, als wären einige von ihnen ausgefallen. Dazwischen liegen bisweilen wieder kurze Strecken mit einigermaßen regelmäßiger, senkrechter Anordnung und mäßig hoher Form. Mitunter treten sie vereinzelt dentinwärts heraus. In anderen Fällen ragen sie in Gruppen keilförmig aus dem Zellverband hervor oder sind bereits losgelöst und liegen abgesprengt in verkümmertem Zustand, oft mit in die Länge gezogenen, stabförmigen Kernen, in den erwähnten Dentinvertiefungen. Oefter werden diese während des Dentinanbaues nicht mit nach innen gewanderten Zellgruppen begleitet von erweiterten, prall gefüllten Haargefäßen der Pulpa, die mit in die Zahnbeinkrater vordingen. Das ganze Pulpagewebe ist saftreich. An der Spitze und am Rande, in und nahe der Odontoplastenzone, erscheinen die Gefäße stärker erweitert als in der Norm. Die Pulpazellen sind in der obersten Spitze ziemlich dicht gelagert, während bei den Vergleichszähnen an dieser Stelle ein aufgelockertes Zellgebiet gefunden wird.

Jüngere Zähne, bei denen erst ein dünnes Dentinscherbchen gebildet ist, weisen bereits eine dicke, ein Vielfaches der Dentinstärke ausmachende Schmelzhaube auf. Diese ist bei HE-Färbung lila-rot gefärbt im Gegensatz zu dem durchweg dunkelblau aussehenden Schmelz der normalen Vergleichszähne.

Am schmelzbildenden, epithelialen Gewebe ist nichts Abnormes zu erkennen.

Bei einem bleibenden Frontzahn ist der an den Schmelz angrenzende Dentinrand oft gezackt und buchtenreich. Die Zacken sind scharf gezeichnete Fortsätze, die von einem netzartigen Gerippe ausgehen und häufig ein Stück in die innerste Schmelzschicht eindringen. Eine schmale Randpartie des Dentins erinnert wieder an reguläres Zahnbein. Starke Fasern steigen vom inneren Saum zur äußeren Randzone auf, ähnlich wie bei dem auf Abb. 6 gezeigten Mahlzahn. Der innere Dentinrand ist leicht gewellt. Die Dentinkanälchen erscheinen deutlich und in ziemlich großer Dichte.

Die Backenzähne zeigen im wesentlichen dasselbe histologische Verhalten wie die Frontzähne. Manchmal erscheint das Dentin schon im Bereich der Höcker wolkig und verwaschen.

Zähne der 8-Monats-Frucht mit O. i. (S. 269/36).

Das epitheliale Muttergewebe des Schmelzes überall o. B. Am Schmelz selbst schimmert durchweg das Rot des Eosins etwas mehr durch als im Normalfall, als wäre auch hier ein gewisser Unterschied in der Verkalkung.

Das Zahnbein hat im oberen Bereich nicht einmal die halbe Stärke des Schmelzes. Außen liegt überall ein schmales, oft nur eben angedeutetes Randgebiet, das an anfänglich regulär gebildetes Dentin erinnert. Nach innen folgt deutlich irreguläres Zahnbein.

Bei einem Schneidezahn des Oberkiefers besteht dies in der Nähe der Spitze aus einem Faserwerk, das etwa 7 konzentrische, verschieden breite Schichten erkennen läßt. Die äußerste ist zunächst ein mit Haemat. dunkelblau gefärbter, scharf gezeichneter Streifen, in den von pulpawärts herkommende Fasern übergehen. Sein Verlauf ist oft unregelmäßiger als derjenige der leicht welligen Oberflächenlinie. Mitunter ist er parallel der Oberfläche aufgefasert, hin und wieder schickt er einzelne Fasern in die normale Randzone.

Auf diesen Streifen folgt zentripetal eine hellere, mehr eosinschimmernde Zone mit schlechterer Verkalkung, darauf eine dunkelblaue, besser verkalkte Schicht, dann wieder eine hellere u. s. f. In allen diesen Schichten verlaufen radiäre Fasern, oft unregelmäßig, wirr und verzweigt. Zwischen den Fasern sind schmale, helle Lücken. In den dunklen Schichten wechseln stärker verkalkte, radiäre Elemente dauernd ab mit weniger verkalkten, so daß der Eindruck einer konzentrischen Reihe von dicht und unregelmäßig nebeneinander angeordneten, bald konfluierenden, bald größeren Abstand aufweisenden Strichelchen entsteht. Jede Reihe erscheint am inneren und äußeren Rand stark aufgefranst durch ungleichmäßige Länge der stärker verkalkten Elemente. Der Verlauf der Reihen ist — je weiter nach innen, um so mehr — gewellt bis zickzackförmig. Oefter sieht man aus den dunklen Schichten auch zur Oberfläche parallel angeordnete Fasern hervorgehen.

Sämtliche Schichten, helle und dunkle, verlaufen basalwärts wieder allmählich in die äußerste, fast reguläre Randzone. Eine einigermaßen exakte strahlige Zeichnung von Dentinkanälchen ist nicht zu erkennen. Man sieht öfter radiäre, ziemlich dicke Gebilde, die kleine Krümmungen aufweisen. Sie könnten vielleicht veränderte, verquollene Dentinkanälchen vorstellen. Das mittlere Gebiet der Zahnbeinspitze ist öfter aufgehellt, fast frei von dunklen Fasern, wie bei der 1. Beobachtung. Wahrscheinlich sind auch hier Odontoplasten liegen geblieben.

An die Pulpa grenzt eine gerade im Anbau begriffene, dunkle Reihe. Der innere Rand erscheint sehr stark ausgefranst und unregelmäßig zackig. Eine einheitlich zusammenhängende Praedentinzone ist nicht festzustellen. An ihrer Stelle sind, besonders deutlich auf den Van-Gieson-Schnitten, zahlreiche, nach außen ins Zahnbein ziehende Fasern zu sehen. Sie erstrecken sich, in deutlich von einander getrennten Gruppen, zackenförmig gegen die Pulpa hin und münden oft in einen zwischen den Odontoplasten hindurchlaufenden Strang.

Die Odontoplasten bilden an den basalen Ausläufern der Epithelleiste eine schöne, regelmäßige, senkrechte Reihe. An der eben verkalkten Spitze der Dentinausläufer kommt deutlich Unordnung hinein, die in Richtung auf die Zahnschneiden zunimmt. Ungleichmäßig in Form und Lagerung bilden sie eine breite Zone, die sich in ihrem Verlauf dem zackigen Weg des Dentinrandes anpaßt. Oefter treten die Zellen auch hier aus dem Verband heraus und senken sich in Buchten des Dentins ein.

Pulpa saftreich. Oft Lymphozytenansammlungen und größere Dichte der Pulpazellen im Bereich der Spitze. Erweiterte dünnwandige Gefäße fallen an der Spitze und hart am Rande auf.

An den Backenzähnen sind die Spitzen der Höcker meist schon von einem dünnen Dentin-Schmelzmantel bekleidet. Der äußere Randstreifen von annähernd normalem Zahnbein hebt sich deutlich ab. Pulpawärts folgt eine mit Haemat. dunkelblau gefärbte, gut verkalkte Fasermasse, nach innen lichter werdend. Beginnende Schichtung.

Konglomerate von Entzündungszellen nur bei Höckern mit stärkerer Dentinbildung. Bei noch nicht stattfindendem oder gerade erst einsetzendem Zahnbeinanbau sind Odontoplasten und Pulpagewebe ohne besondere Anomalien.

Die Zähne des Unterkiefers verhalten sich ebenso wie die des Oberkiefers. Sie sind in der Entwicklung noch weiter zurück. An den Backenzähnen ist nur ganz wenig oder gar keine Hartsubstanz gebildet. Die Pulpa ist hier frei von besonderen entzündlichen Erscheinungen.

Zusammenfassung der Zahnbefunde.

Das schmelzbildende, ektodermale Gewebe ist bei beiden Kindern o. B. Der Schmelz ist mit H. E. lilarot gefärbt, also kalkärmer als der durchweg dunkelblau aussehende Schmelz der normalen, gleich lange und in demselben Medium entkalkten Zähne.

Das Zahnbein weist eine nur sehr geringe Dicke auf, im Vergleich zu dem in normaler Stärke gebildeten Schmelzmantel. Bei dem einjährigen Kind mit O. i., dessen Schneidezahndurchbruch noch nicht erfolgt ist, läßt das Dentin im oberen Bereich 3 markante Zonen erkennen:

Eine äußere, vornehmlich durch Haemat. dunkelblau gefärbte, mit einem sehr schmalen, fast normalen Randstreifen und einem breiten, zentralen Gebiet von grobfaseriger oder wolkiger Struktur, das zahlreiche konzentrische Schichten aufweist.

Eine mittlere von geringer Breite, die mit Eosin rot gefärbt und durch spärliche, schollige Verkalkung dunkel getüpfelt ist.

Eine innere, die dem zentralen Gebiet der äußeren Zone ähnlich ist.

In allen 3 Zonen finden sich Spuren von eingeschlossenen Odontoplasten. Dentinkanälchen sind viel spärlicher vorhanden als nor-

malerweise. Die Praedentinzone ist meist sehr schmal und unregelmäßig. Die Odontoplasten zeigen nur basal in geringer Ausdehnung ihre typische Form und Anordnung. Im übrigen weichen sie in Gestalt und Lagerung durchweg von der Norm ab. Bei fortschreitendem Dentinanbau rücken einzelne oder kleine Gruppen von ihnen häufig nicht mit ihrem Zellverband in zentraler Richtung zurück.

Das Pulpagewebe ist ödematös. An der Spitze und hart am Rande erscheinen stark erweiterte, prall gefüllte Gefäße.

Das Zahnbein der 8-Monats-Frucht mit O. i. hat außen auch ein ganz schmales Randgebiet von fast regulärem Bau. Nach innen treffen wir auf eine Fasermasse, die bei einem Oberkiefer-Schneidezahn bereits etwa 7 konzentrische Schichten aufweist. Auf eine dunkle, besser verkalkte Schicht folgt jeweils eine hellere, schlechter verkalkte. Odontoplasteneinschlüsse sind hier nicht deutlich zu sehen, aber wahrscheinlich auch schon öfter vorhanden. Typische Zeichnung von Dentinkanälchen wird vermißt. Es kann sein, daß sie in verhältnismäßig geringer Anzahl und in verändertem Zustand als ziemlich dicke, verquollene Gebilde mit kleinen Krümmungen vorkommen. Korff'sche Fasern herrschen im Zahnbein vor. Man sieht sie zahlreich in verschiedenen Abständen durch die Prädentinzone, die kein einheitlicher, regelmäßiger Streifen ist, bis zwischen die Odontoplasten und in die Pulpa laufen. Die Odontoplasten verhalten sich wie bei der ersten Beobachtung. Die Pulpa zeigt außer den bei der ersten Beobachtung genannten Besonderheiten oft größeren Zellreichtum und Lymphozytenansammlungen, aber nur im Bereich von bereits stärkeren Dentinmassen. In ihrem basalen Teil und bei den Backenzähnen mit noch fehlender oder geringer Dentinbildung sind keine Veränderungen anzutreffen.

Kieferknochen des einjährigen Kindes mit O. i.
(E 1987/36).

Der Unterkiefer läßt schon bei makroskopischer Besichtigung der Präparate eine spärliche Knochenbildung erkennen, im Gegensatz zu der dicken Compacta des normalen Vergleichskiefers. Im Querschnitt erscheint er als eine schmale, hufeisenförmige Knochenspange mit wenigen schlanken, oft nicht zusammenhängenden Knochenbälkchen in dem basalen von ihr umschriebenen Gebiet, das hauptsächlich von weiten Markräumen ausgefüllt wird. Deutlicher offenbaren sich die Verhältnisse mikroskopisch. Der neuangebaute Knochen, der mit dem alten, vielfach fleckig und grobfaserig gezeichneten und infolge zahlloser, dicht angeordneter, weiter Knochenhöhlen wie „wurmstichig" ausschenden in buntem Durcheinander wechselt, zeigt eine gute gleichmäßige Verkalkung und deutliche lamelläre Streifung. Es sind zahlreiche, senkrecht zu den Lamellen verlaufende Fasern in der Grundsubstanz zu se-

hen. Bemerkenswerte Abweichungen in Zelldichte und -größe sind nicht festzustellen. An den Knochenrändern der Anbaugebiete finden sich fast überall, sehr viel zahlreicher als beim Vergleichskiefer, mehr oder weniger lange Reihen von ovalen und kubischen Osteoplasten und von spindeligen Zellen. Schmale osteoide Säume sind oft vorhanden, oft fehlen sie. Häufig sind Osteoklasten anzutreffen. Das Knochenmark ist ein ziemlich zellreiches Lymphoidmark, nicht immer sehr gefäßreich, manchmal mit etwas Fettgewebe durchsetzt.

Kieferknochen der 8-Monatsfrucht mit O. i.
(S. 269/36).

Der Unterkiefer besteht aus einem Gerüstwerk von geflechtartigen Knochenbälkchen, die durch schmale Verbindungsbrücken im Zusammenhang stehen oder frei im Gewebe liegen. Eine zusammenhängende, dichte Corticalis ist nicht gebildet.

Die Knochenbälkchen enthalten im allgemeinen eine hellere Grundsubstanz, die mit H. E. eine blaßblaue Farbtönung erhält. Sie ist vielfach von einem dunkelblau gefärbten Fasergeflecht unterbrochen, das mitunter so dicht ist, daß die Bälkchen fast ausschließlich aus ihm aufgebaut erscheinen. Oft sind aber auch nur recht wenige Fasern eingelagert und man sieht größere Felder der blaßblauen, ziemlich homogenen Grundsubstanz. Diese ist häufig mehr oder weniger dicht von großen, runden, scharf umränderten Höhlen durchsetzt, die größtenteils eine, öfter auch mehrere Zellen von verschiedener Form und Größe einschließen. Mitunter sind die Höhlen leer.

Ein solches Gewebe sieht manchmal einer verkalkten, blasigen Knorpelsubstanz sehr ähnlich. Oefter legen sich breite, vieleckige Gebilde von diesem knorpelähnlichen Charakter zwischen die Bälkchen und verbinden sie zu einem größeren einheitlichen Gefüge. In ihrer fast homogenen blassen Grundsubstanz scheinen auch manchmal zahlreiche Bindegewebszellen, nicht in Höhlen eingeschlossen, durch. Diese Bildungen scheinen bald immer blasser zu werden und der Auflösung zu verfallen. Bisweilen finden sie sich auch im Entwicklungsstadium, wo sie inmitten der verkalkten Gerüstbälkchen ein unverkalktes, mit Eosin rot gefärbtes, dichtes, Zellen einmauerndes Fasergewebe darstellen, das aus dem Bindegewebe hervorgeht.

In den Knochenbälkchen kommen selten ganz unverkalkte, mit Eosin rotgefärbte Stellen von homogener Grundsubstanz vor.

Die Randzonen der Bälkchen werden gebildet von breiten oder schmalen, mit Haemat. tief dunkelblau gefärbten, manchmal faserigen Säumen, die ab und zu ganz unterbrochen sind. Die Ränder selbst sind meist unregelmäßig, wellig, eckig, gezackt und rissig. Osteoide Säume fehlen meistens ganz. Weite Strecken der Bälkchen sind fast frei von Zellanlagerungen. Mitunter liegen ihnen kleine, spindelige Zellen, vereinzelt oder reihenweise, an.

Nur hier und da findet man Osteoidsäume von wechselnder Breite, an die sich große, osteoplastenartige Zellen in dichter Reihenanordnung, manchmal in ungeordneten Gruppen, anlegen. Osteoklasten sind ab und zu anzutreffen.

An der Peripherie des knöchernen Gerüstwerkes liegt außen straffes, faseriges, periostales Gewebe. Nach innen folgt oft eine breite Zone, die von zahllosen, dicht gelagerten, großen, osteoplastenartigen Zellen gebildet wird. Diese liegen öfter massenweise um feine, unverkalkte, eosingefärbte Osteoidbälkchen, die an die bereits verkalkten, peripheren Gerüstbälkchen angebaut werden.

Die Räume zwischen den Knochenbälkchen enthalten vorwiegend ödematöses Bindegewebe, in das nur stellenweise, im rückwärtigen Kieferbereich reichlicher als im vorderen, ein nicht sehr zellenreiches Lymphoidmark eingelagert ist.

Der Oberkiefer zeigt die gleiche Knochenbildung in noch spärlicherer Form.

Prof. Gruber gab mir noch den feingeweblichen Befund eines Teiles der Haut vom Hals (E 2431), der hier mit aufgeführt sei: „Die Haut vom Hals zeigt eine außerordentlich dürftige Cutis und eine Epidermis, die nur aus wenigen Zellagen, also dünn aufgebaut ist. Dabei ist die Verhornung fast so dick wie die epidermoidale Zellage. Das Fettgewebe ist ziemlich reichlich unter der Cutis entwickelt".

Betrachtung und Deutung der Befunde.

Die feingewebliche Untersuchung der Zahnanlagen ergibt bei beiden von O. i. befallenen Kindern die schwersten Veränderungen an den Odontoplasten und am Zahnbein.

Nach anfänglich guter Ausbildung der Odontoplasten und guter Beschaffenheit des zuerst gebildeten äußeren Dentins beobachteten wir deutliche Abweichungen in Form und Lagerung der zahnbeinbildenden Zellen und demzufolge zentralwärts ein breites Gebiet irregulären Dentins von grobfaseriger Struktur und ausgeprägt schichtweisem Aufbau. Auf einen konzentrisch angeordneten Streifen mit besserer Verkalkung folgte jeweils eine parallele, schlecht verkalkte Zone. Aus diesen Beobachtungen müssen wir mit Jekkeln schließen, daß die Odontoplasten im Anfang ihres Daseins vorübergehend zu normaler Arbeitsleistung befähigt sind, daß sie aber nach kurzer Tätigkeit erschöpft sind und nur noch unvollkommen an der Dentinbildung teilnehmen. Dabei raffen sie sich nach einer mehr oder minder langen Ruhepause wieder zu besserer Produktion auf, um bald wieder zu ermüden. Dieses Spiel wiederholt sich dauernd. Bei dem einjährigen Kind mit O. i. zeugt die mittlere, unverkalkte Zone von einer längeren Periode der Erschlaffung. Auch bei der physiologischen Dentinbildung weist die Odontoplastentätigkeit bereits minimale Schwankungen auf. Sie kommen durch rythmische Verkalkung zum Ausdruck und erscheinen als feine, regelmäßige und dicht aufeinanderfolgende Reihen. Bei der O. i. treten sie uns offenbar „pathologisch verstärkt" entgegen.

Die anfänglich reguläre Odontoplastendifferenzierung und Dentinbildung glaubt Pflüger auf einen von der benachbarten, gesunden epithelialen Zahnanlage ausgehenden „formativen Reiz" zurückführen zu können. Aber außer der Induktion vom Epithel aus müssen noch andere Einflüsse eine wichtige Rolle bei der Gestaltung gesunder und leistungsfähiger Odontoplasten spielen. Denn beim normalen Zahn behalten sie auch mit größerer Entfernung vom Epithel ihre charakteristischen Eigenschaften in Form, Anordnung und Arbeitsvermögen bei. Ueber die Ursache ihrer frühzeitig einsetzenden Lähmung bei O. i. wird noch zu reden sein.

An den Odontoplasten selbst offenbart sich die Störung ganz besonders dadurch, daß oft ganze Gruppen von ihnen bei fortschreitender Dentinbildung nicht zentralwärts mit ihrem Zellverband zurückwandern, sondern einfach in verkümmertem, erlahmtem Zustand an der Peripherie der Pulpa liegen bleiben und vom neu angebauten Zahnbein eingeschlossen werden.

Die geringe Dicke des Dentins gegenüber dem unter normalen Entwicklungsbedingungen gebildeten Schmelzmantel spricht für einen außerordentlich verlangsamten Wachstumsvorgang, der wieder auf eine erhebliche Funktionsschwäche der Odontoplasten zurückzuführen ist. In demselben Sinne muß auch die meist sehr schmale oder gar nicht feststellbare Praedentinzone gedeutet werden. Sicher vermag der Verkalkungsprozeß im Zahnbein mit dem langsam erfolgenden Anbau des Praedentins fast oder ganz Schritt zu halten, während normalerweise der unverkalkte Zahnbeinstreifen stets in gewisser, konstanter Breite der verkalkten Dentinmasse vorauseilt.

Bei dem einjährigen Kind mit O. i. fiel uns auf, daß noch kein Schneidezahn durchgebrochen war. Wenn der normale Durchbruch der mittleren Schneidezähne im 6.—8. Monat erfolgt, so hat die Dentition bereits eine Verspätung von wennigstens 4 Monaten erfahren. Naito, der über die früher festgestellten Durchbruchszeiten zusammenfassend berichtet und drei eigene Beobachtungen anfügt, kommt zu dem Ergebnis, „daß diese Erkrankung im ungünstigen Falle eine wenigstens 7—9monatige und sogar nach Schabad 1½jährige Verspätung der Dentition mit sich bringt". Wahrscheinlich beruht diese Durchbruchsverzögerung auf dem langsamen Wachstum des Dentins und infolgedessen auf der gehemmten Odontoplastentätigkeit.

Schließlich zeugt die stark herabgesetzte und wechselnde Anzahl der Dentinkanälchen von einem Mangel an Tomes'schen Fasern und damit auch von der Schwäche oder gar von einem häufigen Ausfall der Odontoplasten.

Der Deutung des grobfaserigen Flechtwerkes im Zahnbein, soweit sie überhaupt möglich ist, sei zunächst ein kurzes Wort über die normale Genese der Dentingrundsubstanz vorausgeschickt.

Ohne auf die langjährigen Meinungsverschiedenheiten der Forscher (v. Ebner, v. Korff u. a.) einzugehen, möchte ich der im Lehrbuch von Port-Euler gegebenen, auf Weidenreich fußenden Darstellung folgen, die gebührend darauf Rücksicht nimmt, daß das Zahnbein in stofflicher Zusammensetzung und geweblichem Aufbau — vergleichend anatomisch betrachtet — als „modifizierter Knochen" aufzufassen ist. Danach wird das Dentin in seinen äußeren Bezirken hauptsächlich durch von Korff'sche Fasern, die direkt aus dem Pulpagewebe kommen, gebildet. In der innen gelegenen Hauptmasse „sind die Odontoplasten in stärkstem Maße an der Dentinbildung beteiligt. Sie liefern offenbar die Fibrillen und die Zwischensubstanz". „Weidenreich bringt das von den von Korff'schen Fibrillen gebildete Dentin (Manteldentin) in Analogie zum Faserknochen, während er das von den Odontoplasten direkt gebildete Dentin (Circumpulpärdentin) mit dem Schalenknochen, auf Grund seiner vergleichenden Studien in der Reihe der Wirbeltiere, in Parallele setzt".

Im Zahnbein unserer beiden Beobachtungen ist das Fasergerüst sicher großenteils aus von Korff'schen Fibrillen gebildet. Besonders bei dem 8monatigen Kind sahen wir ihre Stränge deutlich zwischen die Odontoplasten ziehen. Ihre grobe Ausbildung, ihre Vereinigung zu dicken Aesten und die lockere und wirre Anordnung sind entweder durch primäre Veränderung des sie hervorbringenden Pulpagewebes oder durch das irreguläre Verhalten der Odontoplasten und der von ihnen gebildeten Masse, mit denen sie in innigste Berührung treten, verschuldet. Bei dem Mangel an Tomes'schen Fasern als Ernährungsbahnen, die außerdem normalerweise durch ihre überaus dichte Anordnung als richtunggebende Faktoren dienen können, bei dem häufigen Lagewechsel der Odontoplasten, die den von Korff'schen Strängen ihren Weg vorschreiben, bei einem Ausfall und einer Veränderung von konzentrisch verlaufenden, im gesunden Zahnbein vorhandenen Fibrillen, die durch Verflechtung mit den radiären Fasern erst ein stabiles Gitterwerk schaffen, ferner bei einem vielleicht auch vorhandenen Ausfall und einer Veränderung an radiären, von den Odontoplasten gelieferten Fibrillen und schließlich bei einer anormalen Beschaffenheit der interfibrillären Substanz ist es nicht verwunderlich, daß uns die von Korff'schen Fasern anders als in der regulären Dentinsubstanz entgegentreten. So finden wir bei O. i. statt der feinfibrillären Zahnbeinstruktur ein unregelmäßig grobfaseriges Gerüstwerk vor, wie beim Knochen, zahlreichen Beschreibungen zufolge, an Stelle des hochentwickelten, lamellären Osteoplastenproduktes eine wohl weniger wertvolle, geflechtartige Substanz vorherrscht.

Nach unseren Befunden, die mit denen von Biebl und Jeckeln im wesentlichen übereinstimmen, ist die Pulpa nicht von primären Veränderungen betroffen, sondern sie weist nur im Bereich einer irregulären Dentinmasse von gewisser Stärke erweiterte, prall gefüllte kleine Gefäße, eine größere Zelldichte und bei dem 8monatigen Kind außerdem noch häufige Lymphozytenanhäufungen auf. Diese Erscheinungen fehlen aber im basalen Teil und bei den Zähnen mit beginnender Dentinbildung vollkommen. Sie sind daher als Geschehnisse sekundärer Art, etwa als Reaktion auf das veränderte, einen bestimmten Reiz ausübende Dentin anzusehen, das beim Vorhandensein von Korff'scher Fasern und infolge der Auflockerung der Odontoplastenreihe innig mit dem Zahnmark in Verbindung tritt.

Naito allerdings macht eine primäre Veränderung der Pulpazellen verantwortlich für das normwidrige Verhalten der von Korff'schen Grundsubstanzfasern und der Zahnbeinstruktur. Er findet bei genauer Messung, „daß der Kern eine kreisrunde Form annimmt und etwas kleiner ist als der der kontrollierten normalen Pulpazellen". Ob schon die feinsten Unterschiede zu derartig weitgehenden Schlüssen berechtigen, darüber müßten exakte Untersuchungen am Bindegewebe erst Klarheit bringen.

Die Verkalkung des Zahnbeins ist erheblich gestört. Das Fasergerüst ist von zahlreichen, schlecht oder gar nicht verkalkten Lücken durchbrochen. Die konzentrischen, untereinander parallelen Schichten und Zonen zeugen deutlich von sehr ungleichmäßiger, bald guter, bald mehr oder weniger ausbleibender Verkalkung. Da man nach den bisherigen Feststellungen annehmen darf, daß im Blut genügend Kalk herangeführt wird, so wird die mangelhafte Kalkablagerung wahrscheinlich besonders durch die veränderte Beschaffenheit der Grundsubstanz verursacht. Pflüger sagt: „Die Voraussetzung für eine Verkalkung dürfte in erster Linie in dem Zustand des Gewebes liegen". Nach Jeckeln kam O. Walkhoff auf Grund der Zahnveränderungen beim experimentellen Skorbut zu folgendem Ergebnis: „Die Dentinverkalkung ist durchaus abhängig von der mehr oder minder guten Funktion der Odontoplasten und ihrer Dentinfortsätze".

Der Schmelz zeigt färberisch eine deutliche Kalkarmut gegenüber dem der gleich lange entkalkten Vergleichszähne. Dieser Befund deutet darauf hin, daß er infolge der gestörten Lebensvorgänge im Zahnbein zu wenig Kalk erhält. Pflüger konnte durch Porphyrinversuche an gerade im Durchbruch befindlichen Hundezähnen nachweisen, „daß im jugendlichen Zahn ein Uebertritt von Kalksalzen vom Dentin her erfolgt". „Der Farbstoff wird im verkalkenden Gewebe zusammen mit dem Kalk niedergeschlagen". Die erwähnten Grübchen an der Dentinoberfläche erwecken den Ein-

druck, als ob sich der Schmelz in das Zahnbein hineinfräße, um sich die notwendigen Kalksalze zu verschaffen.

Die Kieferknochen lassen die mangelhafte Tätigkeit der Osteoplasten durch ihre spärliche Masse erkennen. Bei dem einjährigen Kind mit O. i. ist der neuangebaute Knochen durchaus vollkommener, lamellärer Natur. Die Osteozyten sind nicht in auffälliger Dichte angeordnet. Es muß daher angenommen werden, daß die Osteoplasten keineswegs an einer hochgradigen Dysfunktion kranken, daß vielleicht anfangs eine größere Schwäche bestanden hat, während später eine Besserung eintrat und leistungsfähigere Osteoplasten in größerer Menge gebildet wurden. Ob dabei die intensive Pflege des Kindes, besonders die Behandlung mit Kalk, Vigantol, Strontium und Höhensonne von Einfluß gewesen ist, mag dahingestellt sein.

Bei dem 8monatigen Kind mit O. i. liegt außer der sehr dürftigen Masse noch überall eine sehr unvollkommene, geflechtartige Struktur der Kieferknochenbälkchen vor. An der Peripherie, wo neue Bälkchen an die alten angebaut werden, sind vom Periost gut gebildete Osteoplasten in großer Menge hervorgebracht, die feine, gleichmäßig gebaute osteoide Pfeiler erzeugen. An den bereits verkalkten Bälkchen im inneren Kieferbereich sieht man ziemlich selten Osteoplastenbelege. Die Neubildung der Knochenbildungszellen läßt also zu wünschen übrig. Wo sie aber vorhanden sind, findet man einen in der Breite stark wechselnden Vorknochen. Die gut verkalkten, zuletzt angebauten Randzonen der Knochenbälkchen begegnen uns ebenfalls in auffallend verschiedener Stärke.

Die Knochenbildungszellen entfalten demnach eine recht ungleichmäßige Tätigkeit, die auf abwechselnden Ermüdungs- und Erholungszuständen beruhen mag.

Zwischen den älteren Bälkchen wurden öfter Knochenbildungen von größerer Ausdehnung beobachtet, die einem verkalkten Knorpelgewebe sehr ähnlich sind, direkt aus dem Bindegewebe, ohne vorherige Osteoplastenanordnung in vermehrter Zahl, hervorgehen und meist eine Verbindung zwischen mehreren schwachen Gerüstbälkchen herstellen. Diese Bildungen halte ich für vorübergehende Versteifungsmaßnahmen zur Erhöhung der Knochenfestigkeit.

Die Verkalkung des Skelettes bei O. i. ist von den Untersuchern fast immer als normal beschrieben worden. Bei unserer 1. Beobachtung ist bestimmt keine Spur einer Verkalkungsstörung zu entdecken. Bei der 8-Monatsfrucht erscheint die meist blaßblau gefärbte ältere Grundsubstanz zwischen den intensiver verkalkten Säumen und Fasern hier und da mehr mit Eosin rot gefärbt. Ob es sich hier bloß um zeitliche Unterschiede im An- und Abbau han-

delt, oder ob der Verkalkungsprozeß mitunter durch mangelhaft gebildete Grundsubstanz gehemmt war, läßt sich schwer sagen. Jedenfalls herrscht die blaue, ziemlich gleichmäßige Haematoxylin-Färbung bei weitem vor, so daß man behaupten kann: Die Schwäche der Osteoplasten äußert sich am Kieferknochen in einer mengenmäßig zu geringen, wahrscheinlich auf schubweisen Erschöpfungszuständen beruhenden Produktion einer Knochensubstanz von minderwertiger, geflechtartiger Struktur, die im allgemeinen eine normale Verkalkung zeigt und später durch lamellären Knochen ersetzt werden kann.

Ueber die kausale Genese der O. i. sind zahlreiche verschiedene Ansichten geäußert worden. In der letzten Zeit waren besonders 3 Theorien Gegenstand der Erörterung.

Zunächst suchte man innersekretorische Drüsen anzuschuldigen (Fahr 1926). Untersuchungen von Kraus und Jeckeln, sowie die von Fahr selbst erhobenen Befunde an unserer 1. Beobachtung sprechen gegen eine Veränderung der endokrinen Organe.

Biebl (1925) kam auf Grund seiner Untersuchungen an Zahnanlagen zu der Annahme einer toxischen Schädigung, einer Art Schwangerschaftsvergiftung, die periodisch an den knochen- und zahnbeinbildenden Zellen angreift und dadurch eine abwechselnde Schichtung besseren und schlechteren Dentins hervorruft.

Adloff (1928) erkannte an Hand der Biebl'schen Zahnpräparate die periodischen Schwankungen in der Dentinbildung an, wies jedoch darauf hin, daß die Schichtung wohl für eine periodische Arbeit der Odontoplasten spreche, aber damit noch längst nicht erwiesen sei, daß ein periodenweise auftretendes Gift sie zu ihrer schubweisen Tätigkeit veranlasse. Auf Grund seiner Beobachtungen an Vater und Sohn, die beide am Skelettsystem und am Dentin erhebliche, durch O.i.tarda hervorgerufene Veränderungen aufwiesen, glaubte er schließen zu dürfen, daß die O. i. eine „primäre, angeborene, vererbliche Systemerkrankung" sei. Die Vererbung und die größtenteils erst nach der Geburt erfolgende Dentinbildung der bleibenden Zähne widerspreche der Annahme einer Schwangerschaftsvergiftung. An den Zahnanlagen Biebl's äußere sich die Störung der Odontoplasten in abwechselnd aufeinander folgenden Erschöpfungs- und Erholungszuständen, aus denen der schichtweise Aufbau des Zahnbeins zu erklären sei.

Diese Ansicht wird unterstützt durch Jeckeln (1931) und durch unsere beiden Beobachtungen.

Wie im Anfang dieser Arbeit dargelegt, hatte bereits Bauer (1920) seinen Erwägungen über die Pathogenese der O. i. das erbliche, konstitutionelle Moment zugrunde gelegt. Nach seiner Mei-

nung sind jedoch sämtliche Derivate des Mesenchyms von einer konstitutionell bedingten Störung ergriffen. Es mag sein, daß die Fehlbildung im Sinne eines allgemein mesenchymalen vitium primae formationis (E. Kaufmann u. Sumita) bei einzelnen Vorkommnissen in größerem Umfang zum Ausdruck kommt — entsprechend K. H. Bauer's Deutung —, während sie sich in anderen Untersuchungsfällen hauptsächlich auf die Osteo- und Odontoplasten beschränkt (Adloff, Jeckeln, unsere Beobachtungen)!

Lebenslauf.

Am 30. Mai 1903 wurde ich in Heiligenstadt (E.) als Sohn des damaligen Gymnasialoberlehrers Julius Weber geboren. Ich besuchte hier die Volksschule von 1909—13 und das Gymnasium von 1913—22.

Nach der Reifeprüfung habe ich 13 Monate praktisch gearbeitet (6 Monate in der Maschinenbau-Abteilung der „Nadel- und Metallwarenfabrik Hugo Engelmann u. Co." in Heiligenstadt, 7 Monate in der Schlosserei des Kaliwerkes Neubleicherode).

Vom Wintersemester 1923/24 bis zum Winterhalbjahr 1928/29 studierte ich Maschineningenieurwesen an der Technischen Hochschule Hannover und legte dort im März 1929 die Diplom-Hauptprüfung ab.

Da ich in der folgenden Zeit keine Stelle in der Industrie finden konnte, benutzte ich die Zeit bis zum Januar 1932 großenteils zur Erteilung von Privatunterricht.

Vom 15. Januar bis zum 15. Juli 1932 wurde ich durch Vermittlung des Vereins Deutscher Ingenieure als Dipl.-Ingenieur in der Technischen Abteilung des Reichsbahn-Ausbesserungswerkes Göttingen beschäftigt.

Von Michaelis 1932 bis 30. Juni 1933 studierte ich Zahnheilkunde an der Universität Göttingen und erhielt im Dezember 1933 die Approbation.

Danach arbeitete ich als Volontärassistent in der Zahnpraxis des Herrn Dr. Loffing in Nörten-Hardenberg und fertigte eine Dr.-Arbeit aus dem Gebiet der Pathologischen Anatomie an.

Georg Weber.